

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی قزوین  
مرکز آموزشی درمانی ولایت

# آموزش به بیمار

(هموفیلی)





دو اختلال ارثی خونریزی دهنده که از نظر بالینی غیرقابل تشخیص هستند و توسط آزمون‌های آزمایشگاهی قابل تشخیص می‌باشند، هموفیلی  $A$  و  $B$  می‌باشند. هموفیلی  $A$  ناشی از اختلال ژنتیکی به علت کمبود یا نقصان فاکتور ۸ و هموفیلی  $B$  (بیماری کریسمس) ناشی از نقصان فاکتور شماره ۹ می‌باشد. هر دو نوع هموفیلی ارثی و وابسته به کروموزوم  $X$  است، بنابراین اغلب مبتلایان مذکر هستند، جنس مؤنث فقط حامل بیماری است و اغلب بدون علامت می‌باشد. بیماری در بچه‌ها و معمولاً در گروه سنی نوپا تشخیص داده می‌شود ولی ممکن است در مبتلایان به نوع خفیف تا زمان عدم بروز جراحت و ضربات شدید (مثل آسیب‌های ورزشی) و یا به علت عمل جراحی تشخیص داده نشود. این بیماری همه گروه‌های نژادی را درگیر می‌کند.

### علائم بالینی

بیماری ممکن است خیلی شدید باشد و به صورت خونریزی از قسمت‌های مختلف بدن ظاهر شود. خونریزی ممکن است حتی با ضربات بسیار جزئی رخ دهد. تکرار و شدت آن بستگی به درجه کمبود فاکتور و شدت ضربه دارد، به عنوان مثال، بیماری که کمبود خفیف فاکتور ۸ دارد، به ندرت دچار خونریزی خودبخودی می‌شود و خونریزی به دنبال ضربات ثانویه بروز می‌کند. معمولاً خونریزی در مفاصل و هماتوم در بیمار یا کمبود شدید فاکتور ۸ رخ خواهد داد و این بیماران نیاز به درمان جایگزینی و تکراری فاکتور مربوطه را دارند. حدود ۷۵ درصد خونریزی‌ها در مفصل رخ می‌دهد و شایع‌ترین مفصل درگیر زانو، آرنج، شانه، مچ دست، پا و ران می‌باشد و شکایت از درد مفاصل قبل از بروز ورم، هماتوم، درد عضلات، اندام‌ها و اعصاب محیطی، کاهش حس، آتروفی و ضعف در مناطق درگیر، هم‌اچوری خودبخودی و خون در مدفوع از دیگر علائم بالینی هستند.

### بررسی‌های تشخیصی

آزمایشات  $BT$ ،  $INR$ ،  $PTT$ ،  $PT$ .

### درمان

تزریق پلاسمای یخ زده تازه، تزریق فاکتور شماره ۸ و ۹ تغلیظ شده در بانک‌های خون. آمینو کاپروئیک اسید (آمیکار) که یک آنزیم ممانعت کننده از اثر آنزیم فیبرینولیتیک است که می‌تواند حل شدن لخته خون را در این موارد آهسته کند. تزریق  $DDAVP$  (دسموپرسین) که موجب افزایش سطح فاکتور ۸ می‌شود ولی اثرش زودگذر است.



### آموزش به بیمار/ خانواده

به بیمار و خانواده وی در زمینه موارد زیر آموزش داده می‌شود:

#### • دارو درمانی

- در صورت تجویز آمینوکاپروئیک اسید، توصیه می‌شود که جهت به حداقل رساندن سرگیجه، تغییرات وضعیتی به آهستگی انجام شود. در صورت مصرف طولانی مدت این دارو، آنزیم‌های قلبی (کراتین کیناز) کنترل شود (آزمایشات درخواستی پزشک انجام شده و به رویت پزشک معالج رسانده شود) و در صورت بروز علائم ترومبوفلیت (درد، تورم و قرمزی پاها) سریعاً به پزشک مراجعه شود.

- در صورت تجویز *DDAVP* (دسموپرسین) توصیه می‌شود که در طول دوره درمان با این دارو، توصیه‌های پزشک در ارتباط با تعدیل نوشیدن مایعات رعایت شود و در صورت بروز علائمی مثل بثورات جلدی، کهیر، خارش پوست، تب، لرز، تنگی نفس، سردرد مقاوم، خواب آلودگی، افزایش سریع وزن، اغتشاش شعور، تشنج و اغماء به پزشک اطلاع داده شود.

- در صورت تجویز فاکتور ۸، ۹ توصیه می‌شود که جهت جلوگیری از خونریزی هنگام مسواک کردن از مسواک نرم و هنگام اصلاح صورت نیز از ریش تراش برقی استفاده شود و در صورت بروز علائمی مثل خارش پوست، کهیر، تغییرات رنگ پوست صورت، تورم چشم‌ها یا اطراف آن، تب، لرز، تهوع، کبودی یا خونریزی غیر عادی، خونریزی از لثه‌ها، ادرار یا مدفوع خون آلود، تنگی نفس به پزشک اطلاع داده شود و در مواقع استفاده از این دارو، بدون مشورت با پزشک یا داروساز از مصرف هرگونه فراورده دارویی بدون نسخه خودداری شود.

#### • سایر نکات آموزشی

- توصیه به اجتناب از مصرف داروهایی مثل آسپرین، داروهای ضد التهابی غیراستروئیدی مثل بروفن، استامینوفن و ... اجتناب از مصرف گیاهان و مکمل‌های تغذیه‌ای و الکل، اجتناب از مصرف داروهای بدون نسخه (برای درمان سرماخوردگی)

- جهت پیشگیری از خونریزی، توصیه می‌شود بهداشت دهان رعایت شود تا نیاز به کشیدن دندان نشود از مسواک نرم جهت شستشوی دهان استفاده شود و از نخ دندان استفاده نشود. از دستکاری بینی خودداری شود، در بیمارانی که دچار خونریزی مفصلی یا داخل عضلانی شده‌اند، کاربرد اسپلنت و دیگر وسایل ارتوپدی ضرورت دارد. از انجام تزریقات عضلانی اجتناب شود. در صورت نیاز به جراحی، باید عمل جراحی با احتیاط انجام شود و قبل از آن فاکتور مورد نظر جایگزین شود (مثلاً قبل از آندوسکوپی یا پونکسیون نخاع باید با احتیاط عمل شود) به همین دلیل توصیه می‌شود که کارت شناسایی بیمار همیشه همراه او باشد. برای شیو موهای زائد بدن از تیغ استفاده نشود و به جای آن از ریش تراش برقی استفاده شود.



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی قزوین  
مرکز آموزشی درمانی ولایت

دفتر پرستاری  
واحد آموزش

- توصیه می‌شود که در صورت بروز عوارض خطرناک خونریزی (دیسترس تنفسی، تغییر در سطح هوشیاری و تغییرات علائم حیاتی) بلافاصله به نزدیکترین مرکز اورژانس مراجعه شود.
- جهت تسکین درد، توصیه می‌شود که از حمام گرم استفاده شود (در طی خونریزی باید از این کار اجتناب شود و از کیف یخ بر روی موضع خونریزی استفاده شود).
- اجتناب از انجام ورزش‌های سنگین تهاجمی
- در صورت بروز خونریزی، موضع به مدت ۱۰-۵ دقیقه محکم فشار داده شود.